



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

## Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Olgu Sunumu 10.08.2023

Arş. Gör. Dr. Zeynep Aydoğdu



# Olgu

- 7 yaşı 10 ay, kız
- Şikayet: Sağ ayakta döküntü
- 4-5 ay önce ayak baş parmağından dize doğru yayılan döküntü, kaşıntı başlamış.

- Özgeçmiş: Özellik yok.
- Soygeçmiş: Akrabalık yok, özellik yok.

# Fizik Muayene

- Genel durum iyi. Bilinci açık.
- Deri: Sağ ayak baş parmağından itibaren bacak medial yüze uzanan düzensiz sınırlı etrafı hiperpigmente ortası sedefi renkte, parlak lezyon; palpe edildiğinde lezyonun bulunduğu bölgede cilt gergin ve sert.
- KBB: Orofarenks doğal.
- Solunum: HİHTSEK. Dinlemekle ral yok, ronkus yok.
- Batın: Defans, rebound, hassasiyet yok. HSM yok.
- KVS: S1+ S2+ Ek ses yok. Üfürüm yok.
- Ekstremiteler: ROM açık, artrit ve artralji yok.

# Laboratuvar Bulguları

- WBC (Lökosit) –  $6,25 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Nötrofil –  $2,590 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Lenfosit –  $2,970 \times 10^3/\mu\text{L}$
- Hemoglobin – 14,9 g/dL
- HCT - 41,8 %
- MCV – 80,4 fL
- RDW – 11,6 %
- Trombosit -  $301 \times 10^3/\mu\text{L}$
- MPV – 10,6 fL

# Laboratuvar Bulguları

- AST (SGOT) – 28,8 U/L
- ALT (SGPT) – 23,5 U/L
- Albumin – 50 g/L
- Kreatinin – 0,42 mg/dL
- BUN ( Kan üre azotu ) – 10,1 mg/dL
- Üre – 21,8 mg/dL
- C3 –1,33 g/L
- C4 –0,17 g/L
- CRP – 0,97 mg/L
- ESR - 4 mm/saat

# Patolojik bulgular

Sağ ayak baş parmağından itibaren bacak medial yüze uzanan düzensiz sınırlı etrafı hiperpigmente ortası sedefi renkte, parlak lezyon; palpe edildiğinde lezyonun bulunduğu bölgede cilt gergin ve sert



# Hikayede ek ne sorgulanmalı?

- Dispne, disfoni, disfaji?
- Artralji, artrit?
- Aile başka romatolojik hastalık?
- Başka döküntü?
- Halsizlik, yorgunluk, iştahsızlık, kilo kaybı, ateş?



# Klinik İzlem-1

- Dış merkez dermatoloji polikliniğinde deri biyopsisi yapıldı.
- **Patoloji**, mevcut biyopside izlenen morfolojik bulgular liken skleroz benzeri değişiklikler içeren inflamatuvar dönem morfea ile bağdaşabilir.
- **Sol ayak MR**: Kalkaneal kemikte talokalkaneal eklem yüzü komşuluğunda subkondral milimetrik kist izlenmiştir.

# Laboratuvar Bulguları

- ANA: negatif
- Anti-ds DNA: negatif
- ENA: PM grayzone
- TİT: normal

## Klinik İzlem-2

- Dermatoloji tarafından hastaya momcecon pomat, tacrolin pomat başlanmıştır. Topikal tedaviyle kaşınması geçmiş, döküntüler devam ediyor.
- Haftada bir metotreksat 25 mg subkutan başlandı.

# Juvenil Lokalize Skleroderma

- Skleroderma, cilt ve cilt altındaki dokularda inflamasyon ve fibrozisin gözleendiđi aşırı kollajen birikimi sonucu cildin sertleştiiđi kronik bağ dokusu hastalıđıdır.
- Lokalize skleroderma (LS), sistemik sklerodermaya (SSc) göre daha iyi prognoza sahip olup vücudun tek tarafında ve kısıtlı bölgesini etkiler.

- Deri ve deri altı dokularda oluşan fibrozisle karakterize idiyopatik bir hastalıktır.
- İnsidansı 0,4-2,7/100000
- Kadın/erkek oranı 2,4:1 , 4:1
- Hastaların yarısı çocuklukta başlıyor.

# Lokelize Skleroderma Tipleri-1

<b>Circumscribed morfea</b>	Yüzeyel	Epidermis ve dermisin tutulduğu, oval ve yuvarlak endurasyon alanları vardır. Sıklıkla pigmentasyon değişiklikleri olur ve morumsu, kırmızı halo çevrilidir. Tek veya çok sayıda olabilir.
	Derin	Ek olarak subkütan doku, fasya ve bazen kas dokusunu da içine alabilen oval veya yuvarlak derin endurasyon alanları vardır. Tek veya çok sayıda olabilir.
<b>Lineer skleroderma</b>	Gövde/ekstremiteler	Dermis, subkutan doku, bazen de kas ve kemik dokusunu da tutabilin, ekstremiteler ve/veya gövdede yerleşen lineer endurasyon alanları vardır.
	Baş	En coup de sabre: Yüz ve/veya saçlı deri, bazende alttaki kas ve kemiği tutan lineer endurasyon olmasıdır.
		Parry-Romberg sendromu veya progresif hemifasial atrofi: Yüzün tek bir yanında dermis, subkutan doku, kas ve kemik dokusunun kaybı olmasıdır. Üstteki cilt hareket ettirilebilir.

## Lokalize Skleroderma Tipleri-2

<b>Jeneralize morfea</b>		Ayrı ayrı izole plaklar şeklinde başlayıp (4 veya daha fazla ve 3 cm'den büyük) sonrasında birleşen ve yedi anatomik bölgeden en az ikisini tutan lezyonların olmasıdır.
<b>Pansklerotik morfea</b>		Ekstremiteler veya ekstremitelerin tüm tabakalarını çepeçevre tutulmasıdır.
<b>Miks morfea</b>		Üstteki alt tiplerden iki veya daha fazlasının bir arada olmasıdır.

*Reproduced with permission from: Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol 2006; 18:606. Copyright © 2006 Lippincott Williams & Wilkins.*

- Erken cilt lezyonları, genellikle normal cilt dokusu ve kalınlığındaki hafif pembeden koyu kırmızıya deęişen eritemli mor plaklardır.
- Fibrozisin zamanla belirginleşmesi ile eritemli ve mor kenarları olan ortası beyaz-sarı renkte mumsu sertleşme alanları gözlenir.



- Lineer skleroderma çocuklarda en sık görülen formudur. Genellikle tek taraflı olarak ekstremitelere boyunca toraks, abdomen ve kalçayı tutar.

# Ayırıcı Tanı

- Postinflamatuar hiperpigmentasyon
- Liken sklerozus
- Eozinofilik fasiitis

- Hastaların %20-70'inde cilt dışı tutulum vardır.
- Ekstremiteyi ilgilendiren lezyonlarda artrit ve kontraktürler gözlenmekte iken lezyon baş bölgesinde ise baş ağrısı, fokal nöbetler gibi nörolojik semptomlar gözlenebilir.

# Tanı

- Klinik bulgulara göre tanı alır. Diğer cilt lezyonlarından ayırmak için biyopsi gerekebilir.
- İlk deęerlendirmede, tam kan sayımı, ESH, CRP, AST, ALT, CK, aldolaz düzeyleri ve otoantikör varlığı incelenmelidir.

# Tedavi

- Hastalığın evresine, cilt dışı bulguların varlığına ve ciddiyetine göre belirlenir.
- **Lokal tedavi** topikal takrolimus, kalsipotriol, glukokortikoidler ve imikimod
- **Sistemik tedavi** de ilk seçenek metotreksat ve glukokortikoidler
- **PUVA**

RESEARCH ARTICLE

Open Access

Developing comparative effectiveness studies for a rare, understudied pediatric disease: lessons learned from the CARRA juvenile localized scleroderma consensus treatment plan pilot study



# CARRA metotreksat tedavi protokolü

## A. Metotreksat monoterapi

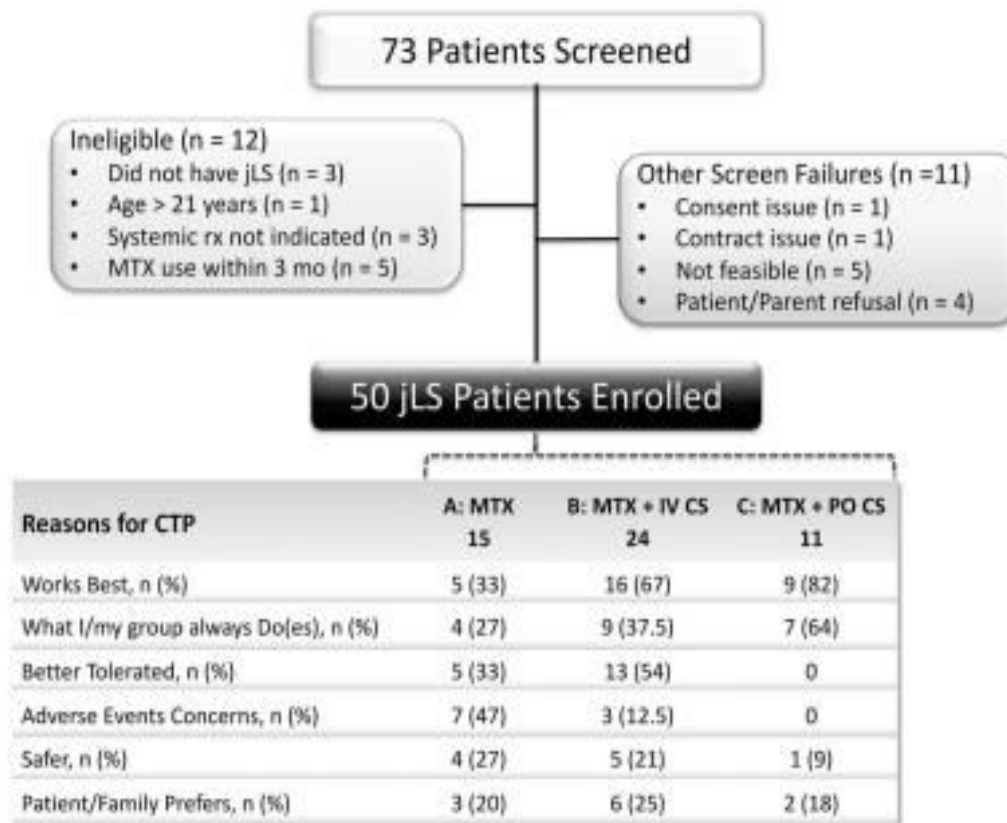
## B. Metotreksat ve intravenöz kortikosteroid

(Haftada bir pulse metilprednizolon 12 hafta boyunca veya her ay 3 gün pulse metilprednizolon 3 ay boyunca)

## C. Metotreksat ve oral kortikosteroid

(Prednizon veya prednizolon, başlangıç 2 mg/ kg/gün, maksimum 60 mg, bid 2–4 hafta, sonra 1 mg/kg/gün bid 8 hafta, 0.5 mg/kg/gün 16 hafta, 0.25 mg/kg/gün 24 hafta)

\*Tedavi boyunca metotreksat azaltma veya kesilme planı olmadı. Metotreksat 1 mg/kg/hafta doz, max 25 mg, sc devam edildi. Folik asit/folinik asit tedaviye eklendi.



**Fig. 1** Screen failure and CTP selection reasons. Reasons for screen failures: There was a total of 23 screen failures, with 12 patients not meeting inclusion or meeting exclusion criteria, and 11 not consented for other reasons. "Not feasible" refers to family not consenting because of visit schedule or travel time required to reach to study site. Reasons for choice of CTP: The number of patients treated with each of the CTPs is shown in bold text below the CTP. The physician and patient/family jointly decided upon which CTP to use, and could choose more than one reason for their selection. The reasons for CTP selection are listed, and in the same row the corresponding number (%) of patients enrolled for each reason within each of the three CTPs is shown. Not shown are concerns about patient compliance (n = 1, CTP B, 4%), or insurance issues (n = 0). CTP: consensus treatment plan; IV CS: intravenous corticosteroid (methylprednisolone); jLS: juvenile localized scleroderma; mo: month; MTX: methotrexate; n: number of patients; rx: treatment; PO CS: oral corticosteroid (prednisone or prednisolone)



# Hastalık Seyri

- Uygun tedavi verildiğinde prognoz iyidir.
- LS'den SSc'ye ilerleme çok nadir gözlenir.
- JIA, SLE ve Sjögren sendromu gibi diğer otoimmün hastalıkların sıklığı artmıştır.
- En sık morbidite nedeni kas-iskelet sistemi tutulumuna bağlı aktivite kısıtlanmasıdır.



## Remission rates and risk factors for relapse in pediatric morphea: a multicenter retrospective study of Pediatric Rheumatology Academy (PeRA)-Research Group (RG)

Esra Baęlan<sup>1</sup> · Zehra Kızıldaę<sup>2</sup> · Őengül Çaęlayan<sup>3</sup> · Figen Çakmak<sup>4</sup> · Gölçin Otar Yener<sup>5</sup> · Semanur Özdel<sup>1</sup> · Kübra Öztürk<sup>6</sup> · Balahan Makay<sup>2</sup> · Mustafa Çakan<sup>3</sup> · Nuray Aktay Ayaz<sup>4</sup> · Betül Sözeri<sup>3</sup> · Őevket Erbil Ünsal<sup>2</sup> · Mehmet Bülbul<sup>1</sup>

Received: 18 October 2022 / Revised: 27 May 2023 / Accepted: 15 June 2023

© The Author(s), under exclusive licence to International League of Associations for Rheumatology (ILAR) 2023

# PeRA Çalışma Sonucu

- Bu çalışma grubunda en yaygın form lineer morfeadır. %43,4(n=33)
- Hastadan 17(%22,4) cilt dışı tutulum mevcuttur, 32(% 42,1) hastada ANA pozitifliği vardır.
- Sadece topikal tedavi alanlar %14,4, sistemik ve topikal tedavi alanlar %86,6'dır. Sistemik tedavi alanların da % 76,9'u metotreksat tedavisi almıştır.
- Tedavi altında tüm relaps sayısı %19,7'dir.
- Sonuç olarak bu çalışmada pediatrik morfea hastalarının çoğunluğunun metotreksata cevabı iyidir.
- Çift taraflı lezyonu olanlar metotreksata dirençlidir.
- Çoklu tutulum ve çift taraflı lezyonu olan hastalarda relaps daha çoktur.